

CAS CLINIQUE/CASE REPORT

LYMPHANGIOME KYSTIQUE MÉDIASTINAL GÉANT

Un cas clinique et revue de la littérature

Tony EL MURR¹, Pierre YOUSSEF², Saad KHAIRALLAH³, Fady SLEILATY⁴, Elie GHAYAD⁵

El Murr T, Youssef P, Khairallah S, Sleilaty F, Ghayad E. Lymphangiome kystique médiastinal géant : Un cas clinique et revue de la littérature. J Méd Lib 2006 ; 54 (1) : 54-56.

RÉSUMÉ : Le lymphangiome kystique bénin est une tumeur relativement rare, plus fréquente chez les enfants, de localisation essentiellement cervicale mais parfois médiastinale ou intra-abdominale. Sa découverte est souvent fortuite, son traitement est l'exérèse totale et est en général de bon pronostic. On décrit dans cet article l'histoire d'un jeune homme avec un lymphangiome kystique géant du médiastin qui a été opéré avec un bon suivi postopératoire et une revue de la littérature.

CAS CLINIQUE

Il s'agit d'un homme de 31 ans, père de deux enfants, qui consulte pour une tuméfaction cervicale droite de 4 cm évoluant depuis quatre mois. Il est tabagique à 20 paquets-années et n'a pas d'antécédents médico-chirurgicaux particuliers. La tuméfaction est sus-claviculaire, indolore et mobile, de consistance lipomateuse. L'interrogatoire ne révèle qu'une dyspnée d'effort et une oppression thoracique en décubitus dorsal. Il n'a pas d'altération de l'état général ni de sueurs nocturnes. L'examen physique est normal sans hépatosplénomégalie ni ganglions périphériques palpables. La radiographie du thorax ne montre qu'un élargissement médiastinal diffus. Le scanner thoraco-abdomino-pelvien montre une masse kystique géante de 23 x 14 x 7 cm dans ses plus grandes dimensions remplissant tout le médiastin et moulant ses structures vasculaires et ses viscères sans les envahir (Figure 1). Elle est en continuité, à droite, avec d'autres masses plus petites et plus charnues situées à la base du cou. Il n'existe pas d'adénopathie thoracique ou abdominale ni de lésions pleuro-parenchymateuses ou intra-abdominales. La numération formule sanguine, ainsi que le bilan hépatique et la lactodéhydrogénase sont normaux. L'échographie cardiaque est normale

Services de ¹Médecine Interne, ²Chirurgie thoracique, ³Anatomopathologie, ⁴Chirurgie générale, Middle East Institute of Health, ⁵Département de Médecine interne, Université Saint-Joseph, Beyrouth, Liban.

Tirés à part : Dr Tony El Murr. Imm. Galerie Khabbaz. Boulevard Jdeideh. Sin el-Fil - Beyrouth. Liban.

Tél. : (961) 1 252 252 / 3 347 473

Email : drtonymurr@hotmail.com

El Murr T, Youssef P, Khairallah S, Sleilaty F, Ghayad E. Giant mediastinal cystic lymphangioma : Clinical case and review of the literature. Leb Med J 2006 ; 54 (1) : 54-56.

ABSTRACT : Benign cystic lymphangioma is a relatively rare tumor of the human body. It's more frequent in young patients. It is usually localized in the neck but may have mediastinal or intra-abdominal localization. It's usually asymptomatic with good prognosis after total excision.

We report in this article the case of a young man with a huge mediastinal cystic lymphangioma which was successfully operated and a review of the literature.

ainsi que la fibroscopie pulmonaire. L'intradermo-réaction à la tuberculine est négative ainsi que la sérologie de l'échinococcose. Devant une céphalée persistante, un scanner cérébral est fait et n'a pas montré de lésions spécifiques. La biopsie chirurgicale de la masse cervicale montre un tissu granuleux non spécifique avec un petit ganglion normal à l'intérieur. Ceci pourrait être dû à l'insuffisance du prélèvement. La ponction-biopsie par voie thoracoscopique de la masse médiastinale ramène un liquide clair hyperlymphocytaire et une paroi kystique bordée de cellules endothéliales reposant sur un tissu fibreux hébergeant de nombreuses cavités vasculaires. Des éléments lymphocytaires abondants et de rares faisceaux musculaires lisses y sont retrouvés (Figure 2). La culture du liquide est stérile après six semaines d'incubation. Une exérèse totale de la masse

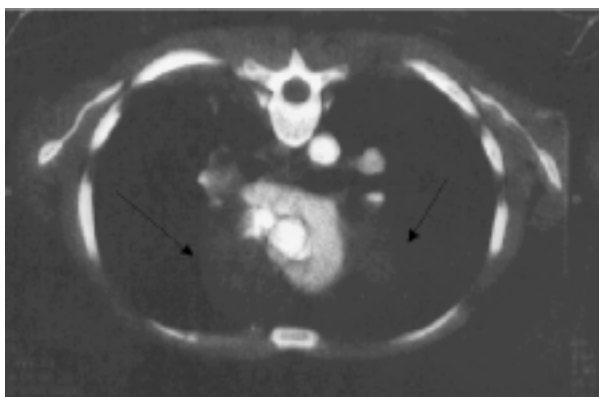


FIGURE 1. Coupe du scanner thoracique montrant le lymphangiome médiastinal bilatéral avant l'opération. Il mesure dans ses plus grandes dimensions 23 x 14 x 7 cm environ.

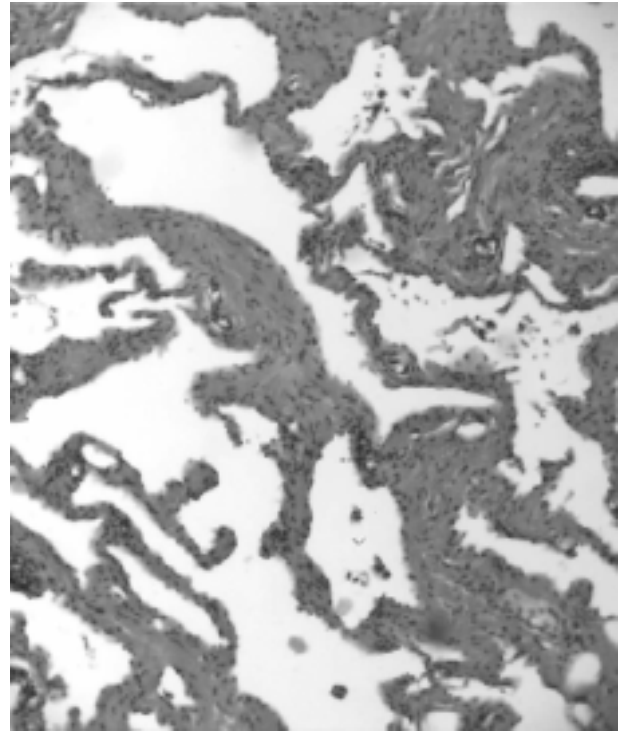
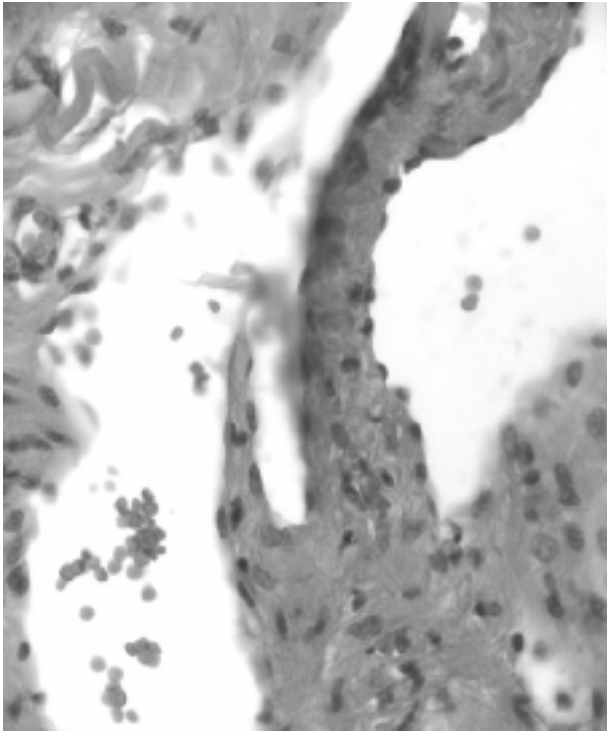


FIGURE 2. Coupes histologiques de la masse kystique du lymphangiome montrant une paroi bordée de cellules endothéliales reposant sur un tissu fibreux et de rares faisceaux musculaires lisses.

cervicale est faite en un premier temps suivie deux mois après par une thoracotomie et une ablation complète de toute la masse médiastinale. L'examen anatomopathologique en extemporanée suivi d'une histologie de routine de ces deux masses certifie le diagnostic de lymphangiome kystique bénin et le patient quitte l'hôpital deux semaines après la deuxième opération vu qu'elle a été compliquée d'une atélectasie lobaire basale gauche et d'une paralysie du diaphragme. La radiographie du thorax et le scanner thoracique faits deux mois après montrent la disparition totale de l'atélectasie, de l'élargissement médiastinal ainsi que de la paralysie diaphragmatique gauche. Le patient est asymptomatique trois ans après l'opération avec un scanner thoracique de contrôle normal.

DISCUSSION

Le lymphangiome kystique est une tumeur bénigne relativement rare du corps humain, de croissance lente et d'étiologie inconnue [1]. Environ 250 cas ont été recensés jusqu'à maintenant dans la littérature mondiale. La littérature japonaise en est la plus riche [2]. C'est une lésion bien circonscrite à surface lisse, non-pulsatile, indolore et de consistance lipomateuse ou liquidienne et rarement calcifiée [1]. Elle est généralement considérée comme le résultat d'une malformation ou d'une agénésie du système lymphatique aboutissant à une lymphangiectasie secondaire. Sa localisation est souvent cervicale (75%), axillaire (20%) ou médiastinale antérieure chez

les enfants et les adultes jeunes mais parfois médiastinale moyenne ou postérieure chez les patients plus âgés. Des cas anecdotiques de localisations rétropéritonéales [3], mésentériques (2%) [4], pancréatiques [5], des glandes surrénales [6], spléniques [7] inguinales, cutanées et osseuses sont rapportés dans la littérature [8].

La forme médiastinale ne représente que 1% de ces tumeurs [9]. Les lésions cervicales et médiastinales antérieures présentent souvent en imagerie une composante liquidienne associée à une malformation vasculaire se rehaussant à l'injection du produit de contraste. Cette composante vasculaire est prouvée anatomiquement et histologiquement [10] ce qui évoque l'origine congénitale de ces tumeurs. Par contre, les tumeurs du médiastin moyen et postérieur sont plus fréquentes, purement liquidiennes et réputées être acquises. On dirait que les localisations médiastinales sont l'extension des masses cervicales dans la forme congénitale et que c'est l'inverse dans la forme acquise ; en effet, le dilemme est toujours non résolu dans la littérature et les critères retenus en faveur d'une extension médiastinale d'une masse cervicale étant le jeune âge du patient et la multitude des masses cervicales [9-10]. Riquet et al. relatent dans leur série de 37 cas de lymphangiomes kystiques uniquement chez les adultes [10], une localisation médiastinale dans 89% des cas dont 15% médiastinales antérieures et à composante vasculaire et 85% purement kystique et de localisation médiastinale moyenne ou postérieure.

Cette tumeur représente moins de 1% des tumeurs primitives médiastinales [11] ; elle est le plus souvent de découverte fortuite à la radiographie du thorax. Il a été noté des symptomatologies variables dans la littérature telles que syndrome de masse, dysphagie, dyspnée ou oppression thoracique dans les tumeurs cervicales et médiastinales.

Le scanner ou l'IRM peuvent faire évoquer le diagnostic et délimiter la lésion mais l'histologie reste nécessaire pour le confirmer. Le diagnostic différentiel se fait avec les autres tumeurs kystiques telles que les kystes hydatiques, les kystes bronchiques, les kystes congénitaux du médiastin et certains lymphomes kystisés. Ces derniers sont le plus souvent accompagnés d'adénopathies satellites et de signes systémiques comme la fièvre, les sueurs nocturnes et l'altération de l'état général. La chirurgie diagnostique se fait par abord direct au niveau des lésions cervicales ou axillaires accessibles ou bien par thoracoscopie pour les lésions isolées du médiastin. L'examen en anatomopathologie retrouve une masse kystique à paroi lisse rarement multilobulée remplie d'un liquide généralement clair jaunâtre à prédominance lymphocytaire et rarement sanguinolant [12]. La paroi du kyste est tapissée de cellules endothéliales avec des composantes vasculaires par endroits.

La résection totale est le seul traitement curatif ; elle est difficile dans certains cas de tumeurs géantes enveloppant les gros vaisseaux et repoussant les organes du médiastin sans les envahir. Jougon et al. ont rapporté un cas de lymphangiome kystique attaché à l'oreillette gauche dont l'ablation a nécessité la transposition de l'aorte et du tronc pulmonaire [13]. Ces localisations profondes à côté des organes nobles et la résection parfois incomplète favorisent d'une part les progressions insidieuses et d'autre part les récurrences compressives [5]. Le pronostic est excellent sans récurrence en cas de résection totale ; des cas de surinfections ou de saignements intrakystiques sont rapportés [14] ainsi que de rares cas de paralysies des nerfs phréniques. Un seul cas fatal a été noté dans la littérature dans les suites postopératoires [9].

CONCLUSION

Le lymphangiome kystique bénin est à évoquer devant toute tumeur kystique cervicale ou médiastinale d'évolution chronique et non accompagnée de signes systémiques. Elle est relativement rare et de bon pronostic. Sa découverte est souvent fortuite mais peut être à l'origine de complications graves parfois mortelles. Le scanner et l'IRM aident à évoquer son diagnostic et à définir ses rapports avec les organes et les structures adjacentes. La preuve histologique est indispensable

pour la différencier des autres tumeurs kystiques. L'ablation totale reste le seul traitement curatif. Notre patient était porteur d'une forme médiastinale géante avec extension cervicale bilatérale. L'exérèse chirurgicale totale par thoracotomie a pu le guérir sans séquelles postopératoires.

RÉFÉRENCES

1. Jahn C, Schmutz G, Wihlm JM, Chazelet C, Roeslin N, Hannequin F. Cystic lymphangioma of the mediastinum. Radiologic data a propos of 7 cases. J Radiol 1987 Feb ; 68 (2) : 89-96.
2. Shimizu J, Watanabe Y, Tatsuzawa Y et al. A surgical case of mediastinal cystic lymphangioma. Rinsho Kyobu Geka 1989 Dec ; 9 (6) : 583-6.
3. Tsukamoto T, Tanaka S, Yamamoto T et al. Laparoscopic excision of a retroperitoneal cystic lymphangioma : report of a case. Surg Today 2003 ; 33 (2) : 142-4.
4. Izzo L, Galati G, Sassayannis PC et al. Mesenteric cystic lymphangioma causing intestinal occlusion in an adult patient. G Chir 2003 Oct ; 24 (10) : 347-9.
5. Casadei R, Minni F, Selva S, Marrano N, Marrano D. Cystic lymphangioma of the pancreas : anatomoclinical, diagnostic and therapeutic considerations regarding three personal observations and review of the literature. Hepatogastroenterology 2003 Sep-Oct ; 50 (53) : 1681-6.
6. Touiti D, Deligne E, Cherras A, Fehri HF, Marechal JM, Dubernard JM. Cystic lymphangioma in the adrenal gland : a case report. Ann Urol (Paris) 2003 Aug ; 37 (4) : 170-2.
7. Solomou EG, Patriarheas GV, Mpadra FA, Karamouzis MV, Dimopoulos I. Asymptomatic adult cystic lymphangioma of the spleen : case report and review of the literature. Magn Reson Imaging 2003 Jan ; 21 (1) : 81-4.
8. Fisher D, Hiller N. Case report : giant tuberculous cystic lymphangioma of posterior mediastinum, retroperitoneum and groin. Clin Radiol 1994 Mar ; 49 (3) : 215-6.
9. Adil A, Ksiyer M. Unusual mediastinal cystic lymphangioma. A propos of a case and review of the literature. Ann Radiol (Paris) 1996 ; 39 (6) : 249-52.
10. Riquet M, Briere J, Le Pimpec-Barthes F et al. Cystic lymphangioma of the neck and mediastinum : are there acquired forms ? Report of 37 cases. Rev Mal Respir 1999 Feb ; 16 (1) : 71-9.
11. Brocard H, Blanchon F, Vannier R et al. Isolated cystic lymphangioma in the mediastinum. Poumon Cœur 1978 ; 34 (4) : 259-63.
12. Sasaki H, Oota T, Kataoka D, Chida M, Maeda S. A case of mediastinal cystic lymphangioma with bloody fluid. Kyobu Geka 1997 Aug ; 50 (9) : 805-7.
13. Jougon J, Laborde MN, Parrens M, MacBride T. Cystic lymphangioma of the heart mimicking a mediastinal tumor. Eur J Cardiothorac Surg 2002 Sep ; 22 (3) : 476-8.
14. Morisaki F, Abe S, Orita T et al. A case report of anterior mediastinal cystic lymphangioma. Kyobu Geka 1997 Feb ; 50 (2) : 163-5.

الورم اللمفي الكيسي العرطل (ضخم) في المنصف سيرة حالة سريرية ومراجعة المنشورات

موجز: ان الورم اللمفي الكيسي الحميد ورم نادر الحدوث ويشاهد غالبا عند الاطفال. مكانه الاساسي في العنق و احيانا في المنصف او داخل البطن. يكتشف عادة عرضيا وعلاجه الاستئصال التام مستقبلا اجمالا جيد. في هذا المقال سيرة شاب مصاب بورم لمفي كيسي ضخم في المنصف أجريت له مداخلة جراحية وكانت العملية ومتابعتها جيدة، وقد راجعنا المنشورات الطبية لهذا الموضوع